FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N°.....

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

PIERRE-V.-J. VILLARD

De la Faculté de Médecine de Paris
Ancien Interne des Hôpitaux de Nantes
Ancien Interne de l'Hôpital Marin de Pen-Bron
Ancien Aide d'Anatomie à l'Ecole de Médecine
Lauréat de l'Ecole de Médecine (1924 et 1927)
Né à Nantes (Loire-Inférieure), le 14 Février 1904

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Sarcomes primitifs de la Synoviale du Genou

Service de la Clinique Chirurgicale de l'Hôtel-Dieu de Nantes
(Professeur FAVREUL)

Président : M. LEJARS, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1929

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

V 1

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N°_____

POUR

LE DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

PIERRE-V.-J. VILLARD

De la Faculté de Médecine de Paris
Ancien Interne des Hôpitaux de Nantes
Ancien Interne de l'Hôpital Marin de Pen-Bron
Ancien Aide d'Anatomie à l'Ecole de Médecine
Lauréat de l'Ecole de Médecine (1924 et 1927)
Né à Nantes (Loire-Inférieure), le 14 Février 1904

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Sarcomes primitifs de la Synoviale du Genou

Service de la Clinique Chirurgicale de l'Hôtel-Dieu de Nantes
(Professeur FAVREUL)

Président : M. LEJARS, *Professeur*

PARIS
AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1929

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LŒPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZAR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie, thérapeutique et climatologie	M. VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD
Professeur sans chaire	BRANCA
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE. .	Neurologie et psychiatrie.
AUBERTIN . . .	Pathologie médicale
BÉNARD (Henri).	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE.	Chimie biologique.
BROCQ.	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ.	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale .
CHABROL . . .	Pathologie médicale.
CHEVALLIER . .	Pathologie médicale.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
DOGNON.	Physique.
DONZELOT. . . .	Pathologie médicale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GARNIER.	Pathologie expérimentale.
GASTINEL. . . .	Bactériologie.
GATELLIER . . .	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HARVIER.	Pathologie médicale.
HOVELACQUE. .	Anatomie.
HUTINEL.	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.
JOYEUX	Parasitologie.

MM.	
LABBÉ (Henri). .	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy) .	Pathologie médicale.
LEMAITRE. . . .	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique.
LEVEUF	Pathologie chirurgic.
LIAN.	Pathologie médicale.
MERCIER (Fern.)	Pharmacologie
MONDOR.	Pathologie chirurgic.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET . .	Pathologie chirurgicale
MOURE.	Pathologie chirurgicale.
MULON.	Histologie.
OBERLING. . . .	Anatomie pathologique.
OLIVIER.	Anatomie.
PIÉDELIÈVRE . .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUÉNU.	Pathologie chirurgicale.
RICHET	Physiologie.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur). . . .	Pathologie médicale.
VAUDESCAL. . .	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE.	Histologie.
VIGNES	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.
GUÉNIOT.	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.

MM.	
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
RETTERER . . .	Histologie
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.	LÉRI	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

LE DOCTEUR VALENTIN VILLARD

ANCIEN DIRECTEUR DU BUREAU D'HYGIÈNE
DE LA VILLE DE NANTES

A MA MÈRE

A MES SŒURS

MEIS ET AMICIS

A M. le Professeur LEJARS

Professeur de clinique chirurgicale
Commandeur de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Médecine

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.

A M. le Docteur Georges FAVREUL

Professeur de clinique chirurgicale
a l'Ecole de Médecine de Nantes
Chirurgien des hopitaux

Dont nous avons eu l'avantage d'être l'interne et qui nous a proposé le sujet de cette thèse.

Témoignage de notre gratitude pour la bienveillance dont il nous a toujours honoré.

A MM. les Docteurs

A. MONNIER et CASTAGNARY, Professeurs
d'Histologie a l'Ecole de Médecine

Qui ont si complaisamment accepté de nous guider de leurs précieux conseils et qui ont précisé les recherches histologiques de notre sujet de thèse.

En témoignage de notre sincère reconnaissance.

A la mémoire de NOTRE Très Regretté MAITRE
M. le Professeur Emile BUREAU

Chirurgien des hopitaux de Nantes
Professeur d'anatomie a l'Ecole de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

Dont nous avons été l'élève. Qui nous a par ses enseignements et son exemple inculqué les principes de l'anatomie et a éveillé en nous le goût de la chirurgie.

A NOS MAITRES DE L'ECOLE DE MÉDECINE

M. le Professeur A. BAHUAUD
Professeur d'anatomie a l'Ecole de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

Dont nous avons été élève et aide d'anatomie.

MM. les Professeurs, JOUON, MOUTIER, AUVIGNE, ROUXEAU (*in memoriam*), LE MEIGNEN, GENDRON, PICARD.

Témoignage de notre profond respect et de notre reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Docteurs OLLIVE, CASTAGNARY, Emile BUREAU, U. MONNIER.

Dont nous avons été l'élève.

MM. les Docteurs Gustave BUREAU, J. GOURDET

Dont nous avons eu l'honneur d'être l'externe.

MM. les Docteurs JAN KERGUISTEL, DURBIN, MERINE, GROSSE, LEROUX, Léon SOURDILLE, Urbain MONNIER, G. FAVREUL, H. LERAT, J. SÉBILLEAU, J. GOURDET.

Dont nous avons eu l'honneur d'être l'interne.
Qu'ils trouvent tous, ici, l'hommage de notre profonde reconnaissance.

Introduction

Au cours du mois de novembre 1927, M. le Docteur Favreul, Professeur de clinique chirurgicale à l'Hôtel-Dieu de Nantes, opérait dans son service une femme atteinte de tumeur volumineuse du genou droit.

L'arthrotomie découvrit une masse compacte, grisâtre, formant de gros lobes tassés et moulés les uns sur les autres.

On porte alors le diagnostic macroscopique de Sarcome des parties molles.

Il avait été promis à la malade, très pusillanime, qu'on lui ferait une résection du genou pour une tumeur blanche probable. On pratiqua une résection haute du genou, mettant en coaptation le tiers inférieur du fémur, avec le plateau tibial abrasé largement.

On conservait à ce moment l'espoir d'intervenir à nouveau, s'il était nécessaire, et avec le consentement exprès de la malade. Comme le faisait craindre l'état névropathique de la femme, le refus d'intervention fut formel. La propagation rapide et tragique de la récidive se déroula sous nos yeux, la dé-

perdition quotidienne et parallèle des forces et du sang issu des surfaces bourgeonnantes épuisa la malade. Elle quittait l'Hôtel-Dieu le 25 mars ; un mois après, la femme succombait chez elle.

Entre temps, aussitôt après l'opération, nous suivions avec intérêt les recherches minutieuses du Dr Castagnary, chef des travaux pratiques d'histologie à l'Ecole de Médecine. Comme l'œil avait cru le discerner, il s'agissait d'un sarcome primitif de la synoviale articulaire, en voie d'envahissement secondaire du condyle fémoral. Dix-huit coupes ont été pratiquées.

L'affection fut reconnue d'emblée comme rare ; nous eûmes le plaisir d'avoir à effectuer des recherches bibliographiques pour présenter l'observation de notre malade à la Société médico-chirurgicale des hôpitaux de Nantes. L'observation ne fut pas présentée.

C'est alors que très obligeamment M. le Professeur Favreul nous invita à en poursuivre l'étude pour en faire le sujet de notre thèse. Nous ne saurons trop l'en remercier.

Chacune de nos recherches nous invita à persévérer dans cette conviction que nous avions affaire à une affection très rare, mais parfaitement décrite et connue.

Inconnue, puis méconnue pendant longtemps, cette affection peut être appelée : « Sarcome primitif des synoviales articulaires » (Lejars)). Nous en possédons depuis 1910 une description classique

grâce, en France, aux études de Lejars, Rubens-Duval, Auvray. C'est en nous faisant un devoir de rassembler le plus d'observations publiées, que nous avons poussé nos investigations, et nous aidant des travaux de Lejars et Auvray, nous avons pris connaissance des cas qui permettent l'individualisation de la maladie.

Le premier cas rapporté en 1891 est celui de Garré (1). Son origine a d'ailleurs été discutée. Plus tard, MM. Howard-Marsh, Lockwood, Salter et Hardie, publiaient des cas isolés. En 1903, M. H. Krüger en reprenait l'étude dans sa thèse. Puis paraissent successivement des mémoires de MM. Julliard et Descœudres (2), de M. Anton R. Von Rüdiger-Rydygier (3) enfin de Hannemüller, Moser et Burckhardt.

Nous avons retrouvé, en dehors de notre fait personnel, 7 cas de néoplasie diffuse du sarcome primitif de la synoviale dont un seul ayant la forme histologique d'endothéliome synovial (Lejars). Nous avons retrouvé 6 cas traitant d'autres formes de sarcomes, dont 3 localisés à la tibio-tarsienne. Auvray a pu en rassembler encore 4 cas, plus le sien ; ce qui porte à 18 le nombre d'observations que nous avons pu rassembler, non compris la nôtre.

---

(1) Diffuses Sarkom der Kniegelenskskapel. Beitrage zur Klin. Chir., 1891, VII, I, 232.

(2) Archives internationales de Chirurgie, 1904, vol. I fasc. 6, p. 539.

(3) Zur Diagnose und Therapie der primaren Sarkome der Kniegeleuskapsel.

En France, s'ils sont peu nombreux, du moins ces cas doivent-ils à leur rareté le précieux bénéfice d'avoir suscité des études minutieuses.

Lejars, le premier, avec Rubens-Duval, rapporte l'histoire clinique et la vérification anatomique de sarcomes formés aux dépens de la synoviale. En 1920, seulement, dans les Bulletins et Mémoires de la Société de Chirurgie, Auvray présente un liposarcome primitif intra-articulaire du genou.

Depuis, il n'a été publié à notre connaissance, du moins en France, aucun article concernant cette affection.

Peu de cas ont pu être observés alors qu'ils n'étaient pas encore ulcérés. C'est un de ceux-ci, cependant, dont l'étude nous inspira l'idée de ce modeste travail.

Nous exprimons notre profonde reconnaissance aux Maîtres qui nous ont si bienveillamment guidé dans cette étude, à M. le Professeur Favreul, qui nous a si généreusement donné de pouvoir mener à bien ce travail, à M. le Docteur Castagnary qui a eu l'obligeance de pratiquer nos examens histologiques avec une grande complaisance.

Nous leur adressons nos sincères remerciements.

Etude Clinique

Nos notions sur l'étiologie des sarcomes en général, ne peuvent être que très prudemment modestes. A plus forte raison celles que nous pouvons avoir sur les sarcomes primitifs des synoviales.

Nos constatations se bornent à des études d'ordre pathogénique, relatives au processus d'évolution de la tumeur.

Cependant, de l'étiologie relève certainement le traumatisme. Pour la plupart, les observations que nous avons étudiées relataient l'histoire d'un traumatisme initial ; la nôtre aussi. Nous admettons donc que tout traumatisme local à point d'application direct ou indirect peut exercer une influence défavorable sur l'évolution de l'affection, voir même être une cause directe d'apparition des lésions.

Ces sarcomes sont surtout une affection des jeunes. On se trouve le plus souvent en présence d'un sujet de 24 ans au moins, de 35 ans au plus, sauf de bien rares exceptions. Ils ont donc un âge d'élection : l'adolescence.

Ils ne sont pas plus l'apanage d'un sexe ou

de l'autre, du moins d'après les observations que nous avons consultées.

Nous retiendrons seulement que les sarcomes primitifs des synoviales sont rares ; c'est ce que démontre le nombre réduit d'observations que nous avons pu rassembler. Nous serions très en peine de nous attacher à des considérations de statistique générale. L'affection n'a été décrite que trop peu souvent, et quand nous relaterons ultérieurement les observations actuellement publiées, le lecteur sera lui-même aussi bien que nous au courant de la fréquence de la maladie.

La plupart des auteurs étudient des cas où l'évolution, quoique lente, ne permit pas de diagnostiquer l'affection. Quand les malades leur parvinrent, la plupart du temps, la tumeur était ulcérée et végétante. Une seule fois le diagnostic fut établi avant l'intervention, pour un sarcome ulcéré.

Il faut donc faire une grande distinction entre la tumeur ulcérée, de diagnostic facile (ne serait-ce que par la biopsie) et la tumeur non ulcérée, à laquelle on ne pense guère, que pour la confondre avec une tumeur blanche ou une autre affection.

C'est de cette seconde forme que nous voulons parler quand nous nous proposons de faire l'étude clinique des sarcomes primitifs de la synoviale.

Comme définition clinique, on peut dire qu'avant tout on est en présence d'un gros genou, dont la jointure est prise en totalité ; par conséquent c'est une arthrite néoplasique diffuse.

Le début, parfois lent et insidieux, est difficile à préciser, à moins qu'on n'ait la notion d'un traumatisme dont nous admettons l'importance primordiale.

L'évolution est généralement lente. Dans le cas de Lejars elle se déroula en 6 ans (3 ans à dater du traumatisme). Dans d'autres observations elle dura environ 2 ans (v. Rüdiger) parfois plus : 4 ans chez le malade de Lockwood, 5 ans chez celui de Salter et Hardie, 13 ans, chez celle de MM. Julliard et Descœudres, D'autre part, elle ne datait que de 9 mois dans le fait de Garré. Il n'est donc pas douteux que le processus marche vite, au moins dans certains cas, mais en général, du moins d'après ce qui a été remarqué dans d'autres observations, l'affection se développe lentement.

Cette évolution est sous la dépendance des formes histologiques qui sont éminemment variables. Elles vont du sarcome avec coexistence d'endothéliome (Lejars) disposées en bourgeons, et du liposarcome (Auvray), d'évolution relativement lente, jusqu'au sarcome fusiforme à monstruosités cellulaires (sarcome à cellules géantes, Garré) comme dans notre cas personnel (forme à évolution très rapide).

A la période d'état, la tumeur étant constituée, on est surpris du peu de signes subjectifs qu'accuse le malade ; par contre, les signes objectifs sont déjà éloquents.

Dans les premiers, deux éléments dominent la scène, la douleur et l'impotence. Mais ces signes

sont d'apparition très tardive. Au début de la période d'état du moins, l'indolence est manifeste, et il faut bien l'admettre, étant donné l'évolution lente et insidieuse de l'affection. Les malades continuent à marcher avec leur tumeur et ne consultent pas pour la plupart.

L'impotence ne survient qu'à la phase ultime quand le volume de la tumeur limite sérieusement les mouvements. Ce n'est souvent que quand la tumeur est ulcérée que le malade, impotent définitif, s'arrête. Cela va bien de pair avec la notion d'une néoplasie, mais on n'y pense guère.

Pourtant les signes objectifs sont manifestes, l'aspect est très impressionnant pour des signes subjectifs inexistants. Le genou pris en totalité est globuleux, énorme, il est distendu par une masse ferme, continue, indolente, sans épanchement. On n'y perçoit pas de choc rotulien. Le palper révèle l'absence complète des ganglions à distance : ceci est un signe négatif de grande valeur. Ces genoux sont encore mobiles. Les mouvements passifs sont faciles à exécuter sans qu'ils éveillent la moindre douleur, sauf aux points extrêmes de la flexion ou de l'extension.

On y constate, du moins au début, avant les propagations secondaires, l'intégrité des os.

L'aspect radiographique (1) habituel met en évidence l'aspect normal des extrémités articulaires.

(1) Voir planches radiographiques, pages 26-27.

Parfois seulement le cartilage est un peu érodé. La tumeur peut se projeter en masses sombres, compactes, sur l'image radiographique. L'interligne reste toujours des plus net, sans pincement articulaire, sans flou dans les contours. La rotule est souvent propulsée en haut et en avant par l'exubérance des masses bourgeonnantes intra-articulaires.

La ponction exploratrice ne ramène que du sang, c'est là un des derniers signes qui établissent le diagnostic.

Quant à l'anatomie pathologique, nous croyons devoir reprendre la description désormais classique due à Lejars et Rubens-Duval.

Ces sarcomes se présentent sous trois formes :

a) de petits nodules excentriques pédiculés.

b) de tumeurs localisées à telle ou telle zone de la capsule et la respectant dans le reste de son étendue.

c) de néoplasies diffuses de toute la synoviale et de ses prolongements.

La première forme n'a qu'un intérêt de curiosité la faisant figurer au nombre des petites tumeurs pédiculées qu'on extirpe souvent de la synoviale : lipômes, fibromes, kystes synoviaux, etc...

La seconde a un type anatomo-pathologique bien défini. Il semble que ce soit un mode d'évolution particulier, et les récidives de ces sarcomes affectent la même forme localisée. Nous ne pouvons que

renvoyer à Howard Marsh et à Krüger. Ces formes sortent du cadre de néoplasie diffuse primitive que nous nous sommes proposé.

Dans la forme la plus intéressante, car elle donne facilement le change avec une tumeur blanche ou telle ou telle autre affection, on est exposé très souvent à des erreurs de diagnostic. C'est de cette forme seule de sarcome primitif diffus de la synoviale articulaire que nous traiterons ici.

Nous retiendrons en mode de conclusion la récapitulation des notions que nous venons de rassembler pour ébaucher l'histoire clinique.

L'étiologie inconnue, à moins qu'on ait la notion du traumatisme, — l'âge d'élection : l'adolescence, — le sexe indifférent, — la fréquence très minime, — le gros genou pris en totalité, — le début insidieux très souvent, — les signes subjectifs : indolence absolue, impotence relative —, les signes objectifs : tumeur volumineuse sans ganglions, dure, irrégulière, — l'absence d'épanchement, la conservation de la mobilité, l'intégrité des os à l'examen radiographique, — la ponction blanche qui cependant ramène du sang et du sang seulement, — les formes histologiques et anatomo-pathologiques éminemment variables. Tels sont les éléments qui établissent le diagnostic positif.

Observations

OBSERVATION I

(Endothéliome synovial, Lejars 1910)

L..., 22 ans, garçon marchand de vin, entre à l'hôpital Saint-Antoine, salle Blandin, n° 27, le 2 février 1909, pour une tumeur bourgeonnante et saignante du genou gauche. Pas d'antécédents héréditaires ni personnels. Il y a 6 ans, crise rhumatismale légère de 6 semaines. Deux ou trois mois après cette crise, une douleur apparut sans cause au genou gauche, qui était resté indemne au cours de l'affection précédente. Cette douleur, d'abord sourde, s'accrut progressivement ; elle s'exagérait à peine par la marche et la fatigue, elle était surtout vive la nuit, et se réveillait plus aiguë, quand le genou avait été quelque temps en flexion.

Il y a trois ans, ce genou fut atteint d'un coup de manche de hache : dès lors, les accidents douloureux devinrent beaucoup plus intenses. Un médecin consulté appliqua des pointes de feu, parla d'immobiliser le genou dans un plâtre et finalement envoya le malade à l'hôpital de Fougères.

Là, on fit une radiographie et l'on intervint. Quelle fut au juste l'intervention ? Le malade n'en sait rien ; il semble, d'après les renseignements vagues qu'il peut fournir qu'on ait pratiqué une incision et un grattage, et laissé une mèche.

Il resta à l'hôpital 2 mois ; quand il sortit, la plaie opératoire était cicatrisée, mais le genou toujours douloureux.

Cet état se poursuivit deux ans et demi. Peu à peu la gêne s'accentuait... Pendant ce temps la jointure grossissait. Le travail n'a dû être abandonné que depuis 4 mois. Il y a un an, au niveau de la cicatrice opératoire, apparaissait une petite tumeur dure, qui augmentait de volume par à-coups ; il y a trois mois, un médecin aurait donné un coup de thermo-cautère dans la tumeur, et pratiqué des injections (peut-être d'éther iodoformé) dans le genou.

Rien n'était sorti que du sang, par le débridement au fer rouge, mais la plaie ne s'est pas fermée, et depuis un mois, par cette large ulcération, des masses molles, bourgeonnantes, saignantes, ont fait saillie ; à plusieurs reprises elles ont donné lieu à des hémorragies abondantes.

Aujourd'hui, le genou gauche est doublé de volume et considérablement déformé : il a pris une forme globuleuse et un développement tel en avant, que la jambe gauche semble comme subluxée en arrière. Mais ce n'est là qu'une apparence : les extrémités articulaires sont en contact régulier, elles ne sont pas modifiées de forme, de consistance, ni de surface ; la tuméfaction semble porter exclusivement sur les parties molles articulaires.

L'ulcération est d'un diamètre supérieur à une pièce de 5 francs ; elle donne issue à une masse bourgeonnante formée de cinq lobes... Dans le pourtour de l'ulcération, on trouve par place une fluctuation vague, le palper donne l'impression d'un empâtement diffus. Il n'y a aucun point douloureux sur les os...

A la radiographie, on relève l'aspect normal des extrémités osseuses. L'intervention eut lieu le 15 février 1909. Le genou fut ouvert par une incision arciforme sous-rotulienne, le ligament rotulien sectionné, et la rotule relevée de bas en haut, avec le lambeau : toute la jointure était remplie d'une masse grisâtre, compacte, ne présentant aucun point ramolli ou abcédé, et qui se prolongeait dans le cul-de-sac sous-quadrici-

pital, les culs-de-sac latéraux, et vers le ligament postérieur... Les extrémités articulaires étaient absolument normales et recouvertes d'un cartilage intact, nulle part, sur le fémur, on ne découvrit de point suspect, la rotule était indemne, et aussi les surfaces articulaires du tibia. Au niveau du condyle tibial externe, l'os était érodé, au contact d'un prolongement de la masse synoviale, sur une zone de trois à quatre centimètres ; on le curetta, il était dur et résistant et nullement envahi dans la profondeur. Dans ces conditions je me bornais à la synovectomie ; un drain fut laissé à l'angle extrême de la ligne de réunion, et le genou immobilisé dans un appareil plâtré. L'examen histologique nous renseigna quelques jours après, sur la nature exacte de l'affection.

Les suites de cette première intervention furent simples, au bout d'un mois l'appareil était enlevé, la réunion était complète, le genou nullement tuméfié ni douloureux : il restait seulement un petit trajet bourgeonnant, au niveau du drain externe.

De ce côté la cicatrisation ne put se compléter ; une légère tuméfaction se montra ; une récidive locale était évidente. En juillet, je procédai à l'ablation de cette récidive ; elle était constituée par le même tissu compact et grisâtre ; au-dessous, l'os conservait sa consistance et son aspect : il était seulement érodé à sa face externe.

L'état général restait excellent, durant août et septembre. En octobre, le genou présentait en dedans et en haut des zones épaisses, dont la signification n'était pas douteuse. Finalement, l'amputation de la cuisse fut décidée ; je la pratiquai le 17 octobre (huit mois après la première intervention).

La guérison s'était faite sans incident. Une nouvelle récidive parut l'année suivante, et je désarticulai la hanche. Finalement le malade succomba en cachexie néoplasique ».

Le sort de notre malade ne fut pas plus heureux. Un fait ca-

pital différenciait son cas de celui de Lejars : c'est que la tumeur, encore intra-articulaire, n'était pas ulcérée. Voici notre observation :

OBSERVATION II

(Sarcome synovial à cellules géantes)

Personnelle 1927-1928

Le 29 novembre 1927 entrait salle 24, dans le service de Clinique Chirurgicale, au lit 5, une femme de 33 ans, célibataire, appartenant à une famille de 8 enfants dont 3 étaient morts (un frère à l'âge de 6 semaines, un autre lors d'une crise d'épilepsie, une sœur enfin morte à 23 ans d'embolie pendant ses suites de couches).

Pour être complet nous devons signaler que son père était mort à 78 ans de hernie étranglée, et que sa mère vivait encore, âgée de 77 ans, très bien portante. Elle-même n'avait jamais été malade.

Avec de tels antécédents héréditaires et personnels, nous étions surpris de nous trouver en présence d'une malade au genou globuleux, en demi-flexion, qui par son aspect semblait déjà suggestif. Cependant nous questionnons la malade sur la date d'apparition des premiers symptômes et sur l'évolution de son affection.

Vers la fin de juillet 1927, la malade se promenait à bicyclette le long d'un chemin difficile. La déclivité un peu rapide d'une pente entraîna la machine. Les freins ne fonctionnèrent pas, et, dans son accélération, la bicyclette franchissant brutalement un ravinement de la route, la malade fut projetée en avant de sa selle et voulut poser pied à terre. Elle toucha le sol du pied droit. Le choc se transmit violemment au genou du même côté, par l'intermédiaire des deux os de la jambe

qui résistèrent à la fracture. La malade ne fit cependant pas de chute, et reprenant sa bicyclette, continua sa route.

Elle souffrit du genou par la suite mais put continuer à vaquer à ses occupations sans impotence fonctionnelle : son genou pliait normalement, elle ne boîtait pas. Elle ne subit à ce moment aucun examen médical ; mais au troisième jour, le genou augmentait de volume et devenait un peu douloureux. Elle marche cependant comme précédemment et fléchit très facilement le genou.

Pendant près de trois mois la malade vit ainsi dans un état presque stationnaire, sans amélioration, ni aggravation fonctionnelle appréciable. Cependant elle constate que le volume de son genou s'est manifestement accru. Les douleurs se sont installées à la fois plus fréquentes et plus intenses ; elles deviennent exaspérantes, surtout la nuit et n'ayant plus l'énergie de les supporter, elle s'alite le 1er novembre, et tente une amélioration par le repos.

Cette amélioration ne se faisant pas sentir, elle consulte le Dr L... qui propose une radiographie. Cette radiographie est faite avant l'entrée de la malade dans le service, et voici la description qui en est faite par le Dr B... :

« Les épreuves montrent des lésions des condyles fémoraux et de la rotule en regard (sur une vue de profil) se traduisant sur la radiographie par des taches claires dans le tissu osseux (voir planches radiographiques ci-contre).

« En outre on voit des opacités anormales floconneuses, qui doivent se trouver dans le cul-de-sac sous-quadricipital, et sont surtout visibles sur la vue de face, la rotule paraît abaissée, débordant nettement l'interligne articulaire, alors que normalement elle ne le dépasse guère.

« Ces images radiographiques peuvent être diminuées par une tumeur blanche ».

Vingt-trois jours après cette radiographie, la malade entrait

dans le service de Clinique Chirurgicale (Dr Favreul) où il nous était permis de l'examiner.

La tumeur blanche paraît évidente dans un premier examen. Le genou est globuleux, dur, un peu douloureux à la pression ; il n'est pas fluctuant, on n'a même pas la sensation de liquide sous tension, il semble qu'on palpe un genou complètement rempli d'un bloc de fongosités très compact qui lui donne sa consistance ferme. Le cul-de-sac sous-quadricipital est nettement envahi. La rotule semble repoussée en avant et en bas, elle est bloquée, complètement immobile. Le choc rotulien n'existe pas et ne peut d'ailleurs être recherché, car la rotule, fortement propulsée en avant ne se laisse pas refouler sous l'impulsion du doigt. Dans cette manœuvre on n'arrive pas à vider le cul-de-sac sous-quadricipital, et on pense qu'il est bourré de fongosités. Les mouvements de flexion gardent cependant une certaine amplitude. Nous remarquons, sans nous expliquer ce fait, que dès la pointe de la rotule, le relief globuleux du genou s'affaisse brusquement, presque en coup de hache, à peu près au niveau de l'interligne, un peu en-dessous, comme dans une luxation en arrière du genou. Le genou est chaud, un peu douloureux à la palpation, surtout au niveau du condyle externe. Il est en demi-flexion, bloqué dans les mouvements d'extension, avec une très faible limitation des mouvements de flexion.

Bref, impotence fonctionnelle partielle, subluxation postérieure légère, pas de signes d'épanchement. Le quadriceps a subi une atrophie musculaire manifeste. Les ganglions iliaques externes ne sont même pas perceptibles.

Examinant les radiographies nous constatons : que les extrémités osseuses sont en contact régulier et de surface normale, incomplètement indemnes cependant (lésions des condyles et de la rotule minimes). Pas de pincement articulaire ; mais des opacités floconneuses qui font penser à des fongosités. Rotule abaissée.

Un Wassermann a été pratiqué, qui était négatif.

Devant ce tableau clinique, la possibilité d'une tumeur blanche au début est envisagée, malgré les divergences de certains signes physiques.

La malade est opérée le 1er décembre 1927, pour subir une résection du genou. Dès l'ouverture de l'articulation, suivant l'incision arciforme sous-rotulienne, on s'aperçoit qu'il s'agit de toute autre chose ; on trouve la cavité articulaire et le cul-de-sac sous-quadriticipal rempli d'une masse compacte qui forme de gros blocs ; les surfaces articulaires sont intactes. On porte alors le diagnostic macroscopique de sarcome, et comme la masse développée semble adhérente aux condyles interne et externe et implanté sur leur surface, on fait une résection haute du genou en coaptant le tiers inférieur du fémur sectionné à deux travers de doigt au-dessus des conlyles avec le plateau tibial abrasé à la scie. Les deux segments du membre sont maintenus en contact par une suture osseuse au fil de bronze passé au vilbrequin. Les plans superficiels sont suturés aux crins de Florence ; deux drains affleurent aux lèvres de la cicatrice. La jambe est pansée sur atelle de Beckel. Dans la suite on fait à la malade une gouttière plâtrée, échancrée largement, qui permet de faire aisément les pansements. La pièce opératoire est conservée entière et envoyée au laboratoire d'Histologie et d'Anatomie Pathologique.

La température restait aux environs de 38°. Le genou de la malade fut décousu au dixième jour ; les drains avaient été enlevés au sixième. La plaie semblait guérir par première intention.

Douze jours après, au niveau du train externe, on vit apparaître une petite masse bourgeonnante polypoïde qui fut biopsiée. La récidive était certaine ; on amena la malade à songer à une seconde opération. Nous nous heurtâmes à un refus de plus en plus catégorique. Cependant la tumeur progressait, et on pouvait penser à l'amputation de cuisse au

tiers moyen, le refus de la malade fut définitif. Le 30 janvier, la malade marquait 39°4 de température axillaire, 40°2 le lendemain matin : elle fit de violents frissons, en 8 jours la température redescendait à 38°, à ce moment on percevait à l'aine droite de nombreux petits ganglions durs et mobiles.

Pendant ce temps le genou redevenait globuleux, la petite masse polypoïde apparue au niveau du drain externe s'ulcérait de plus en plus et mesurait quatre centimètres de diamètre le 19 février 1928. Elle présentait un rebord arrondi et surélevé rouge, et un centre cratériforme donnant issue à une masse sanieuse grisâtre, friable et éminemment saignante.

A partir de ce moment la malade fit des hémorragies très abondantes et rebelles qui résistaient à l'anthéma. Nous en eûmes raison par des cautérisations légères au crayon de nitrate d'argent, et, à plusieurs reprises, seulement par des ligatures ou par l'application de pinces de Kocher à demeure. La situation devenait de jour en jour plus tragique. La propagation se faisait successivement aux ganglions para-ombilicaux. Une masse sarcomateuse se forma dans le sein droit, puis une autre dans l'aisselle. Deux autres tumeurs, vraisemblablement de même nature, se développaient : l'une au menton à droite, l'autre sur le masséter du même côté.

Quand la malade quittait l'Hôtel-Dieu, elle venait d'avoir dans la semaine, plusieurs crises de dyspnée et de suffocation qui nous avaient porté à penser que la propagation s'étendait jusqu'au médiastin. La malade n'était plus transportable ; c'est pourquoi nous ne songeâmes pas à la conduire sous un écran radiographique.

Elle quitta cependant la salle 24 le 25 mars 1928, et fut transportée à son domicile par la voiture des Prompts-Secours. Un mois après, son décès nous était confirmé.

Eliminant les observations de R. Weir, Annandale, qui ont trait à la forme de sarcomes pédiculés, celles de Howard

Marsh, Krüger, Turner, Hannemüller, Moser qui traitent des tumeurs localisées, nous nous bornerons à ne publier, des observations déjà rassemblées par Lejars en 1910, que celles qui traitent de néoplasies diffuses. Aucun cas n'a été signalé depuis. Mais nous faisons remarquer la diversité des types histologiques de ces différents cas. Tantôt il s'agissait d'un fibro-sarcome, tantôt d'une forme très vasculaire, de sarcome globo et fuso-cellulaire, myxosarcome, enfin liposarcome (Auvray). Sauf dans ce dernier cas, dans toutes ces variétés histologiques, la jointure est prise en totalité par une tumeur conjonctive, l'arthrite néoplasique est diffuse.

OBSERVATION III

(Sarcome à cellules géantes, Garré)

Femme de 34 ans. Genou gauche. Depuis 4 mois la malade souffre du genou ; depuis 6 mois douleurs plus vives.

Genou tuméfié (37 cm. de tour) le genou droit n'a que 30 cm. de circonférence. La peau est tendue et luisante, les veines superficielles dilatées. Le genou est en légère flexion, la flexion complète est possible, l'extension ne dépasse pas 170°.

Des deux côtés du tendon quadricipital, genou fléchi, on voit une grosse tumeur qui soulève plus bas la rotule, et en arrière remplit le creux poplité.

Il en résulte de l'œdème de la jambe. Température 38°7 à 39°6 le soir. On fait le diagnostic de tumeur blanche et l'on intervient, l'amputation, si elle est nécessaire, étant par avance acceptée. Arthrotomie, toute la capsule articulaire est transformée en une masse épaisse, d'un jaune sale, de surface irrégulière, bosselée, semblable à l'écorce cérébrale. La rotule et les condyles sont enveloppés de la capsule épaissie comme d'un coussin. Les cartilages sont intacts. Le cul-de-sac sous-

quadricipital est rempli d'une couche conjonctive de 4 cm. d'épaisseur. Amputation de la cuisse. Au bout de deux semaines métastase inguinale gauche. Mort au bout de quatre semaines.

A l'autopsie : métastase dans les ganglions inguinaux gauches, le périoste du moignon, la moelle du fémur, le foie, le sternum, les poumons.

OBSERVATIONS IV

(*Salter et Hardie*)

Homme de 26 ans. Genou gauche. Début il y a cinq ans. Il y a deux ans, petite tumeur indolente près de la tête du péroné. Après un chute elle grossit. Ankylose au bout de cinq mois après une longue période d'indolence, en flexion et abduction.

Une ponction donne du sang pur.

Opération : Kyste renfermant du sang pur. Dans l'articulation, une masse ressemblant à du caviar. Amputation, après analyse histologique, au tiers inférieur de la cuisse. Guérison.

OBSERVATION V

(*Sarcome fusiforme. Lockwood*)

Jeune femme. Genou. Il y a trois ans. Liberté des mouvements. On pense de plus en plus à la tuberculose. Résection. L'absence complète de pus et de lésions osseuses éveille le soupçon que l'histologie confirme : sarcome fusiforme.

OBSERVATION VI

(Julliard et Descoeudres)

Femme 35 ans, genou droit. Début il y a treize ans, sous forme d'une petite tumeur à la face interne du genou droit. La ponction évacue un litre de liquide sanglant.

Le genou est fusiforme, la tumeur est bosselée, divisée en plusieurs masses de consistance élastique. fluctuante en avant, indurée en arrière. Grosses veines bleuâtres sous-cutanées. La marche a lieu sans boiterie. L'extension se fait complètement, la flexion à 50°. Examen radiographique des os : aucune lésion. Ponction côté interne = 500 cc. de liquide filant jaunâtre. Ponction plus interne = quelques gouttes de sang.

On écarte le diagnostic de tumeur blanche ou de tumeur maligne, on pense à une tumeur kystique.

Opération. — Extirpation de la masse. La tumeur fait une gaine à la face antérieure du fémur. Après incision du ligament rotulien, on est obligé d'extirper toute la synoviale articulaire. Les extrémités osseuses ne sont pas altérées, les cartilages seulement érodés. Autre incision verticale postérieure pour extirper les masses néoplastiques du creux poplité. Réunion sans drainage. L'opération a duré plus de deux heures.

Au quatrième jour suppuration ; phlébite, mort de péritonite (??) cinq semaines après l'intervention.

A l'autopsie, pas de récidive.

OBSERVATION VII

(Von Rüdiger-Rydygier)

Jeune fille 20 ans. Genou gauche. Début il y a deux ans. Ponction de 1.100 cm^3 de liquide hématique. Genou indolent. Une semaine après, ponction de 600 cm^3. Tumeur grosse com-

me une tête d'enfant, qui s'étend en bas, un peu au-dessous de la tubérosité du tibia et comprend en haut le cul-de-sac sous-quadricipital. Mouvements gênés, mais conservés. Radio : os normaux, rotule fortement écartée des condyles. Pas de ganglions.

Le Professeur Von Rüdiger-Rydygier porte le diagnostic de sarcome synovial du genou.

Opération. — On constate que le diagnostic est exact, les os et les cartilages sont intacts.

Les lésions sont limitées à la capsule articulaire qui est épaissie et recouverte, à sa face interne de végétations en forme de franges ou de haricots. Le cul-de-sac sous-quadricipital est rempli de ces formations. Résection de toute la capsule. Réunion avec drain. Genou raide, mais utilisable. Guérison.

OBSERVATION VIII

(*Hardie*)

Femme d'âge moyen. Sarcome synovial du genou. Amputation de cuisse. Dix-huit mois après, métastases au visage et aux os du crâne. Mort.

Dans le seul cas de MM. Hardie et Salter, l'ankylose du genou est complète, partout ailleurs la flexion ou l'extension, suivant la zone de développement de la tumeur était parfois limitée, mais la mobilité était en somme conservée. Une seule fois le diagnostic a été posé avant l'intervention.

Assez récemment, en 1920, Auvray signalait le cas personnel d'un liposarcome : et quoique le cas soit très différent de celui de Lejars et de notre fait personnel, puisqu'il s'agit d'une forme de sarcome assez limité, il mérite d'être signalé par comparaison avec les formes diffuses ci-dessus mentionnées.

OBSERVATION PARTICULIÈRE

(Liposarcome primitif, Auvray, 1920)

Au commencement de l'année 1919, alors que j'étais encore chirurgien au Val de Grâce, je fus consulté par un jeune soldat de l'Artillerie, qui se plaignait de sentir dans le genou gauche des douleurs, surtout à la suite de la marche, ou quand il était monté à cheval. Ces phénomènes douloureux semblaient s'être développés spontanément ; on ne relève, en effet, dans les antécédents, aucun traumatisme ; il n'y a eu ni chute, ni coup porté sur la jointure, ni entorse de l'articulation. En somme, c'est la douleur qui est le symptôme fonctionnel dominant ; elle s'accompagne de gêne, de sensation de fatigue dans la jointure, surtout après les efforts. Il est difficile de préciser à quelle époque remontent les accidents, mais ils ne sont certainement pas de date ancienne, ou ils sont passé inaperçus, car le soldat, appartenant à la dernière classe mobilisée n'eût pas été incorporé.

A l'inspection, le genou apparaît globuleux, augmenté de volume, surtout à sa partie inférieure, au niveau du tendon rotulien ; à ce niveau, il existe de chaque côté du tendon rotulien une saillie appréciable à la vue et au palper ; cette saillie est mobile, on la fait jouer surtout à la partie interne du tendon rotulien comme un gros corps étranger articulaire ; mais la saillie roule sur place et ne fuit pas dans l'articulation. Il semble qu'il existe un peu de liquide dans l'article. Le genou n'est pas douloureux au palper et les mouvements de la jointure sont libres ; le triceps n'est pas atrophié. Mon diagnostic est celui de corps étranger articulaire avec un peu de réaction de voisinage dans l'article, mais il reste incertain sur la nature et l'origine du corps étranger articulaire. Je décide de procéder à l'ablation du corps étranger.

Opération (Résumée). — Incision longitudinale interne, parallèle au tendon rotulien. Arthrotomie. Masse arrondie, jau-

nâtre, recouverte de vaisseaux. Aspect de fibro-lipome. Tumeur pédiculée reliée à la face postérieure du tendon rotulien. Guérison.

L'examen histologique révèle un lipome malin ou liposarcome primitif de la synoviale articulaire du genou.

Histologie et Anatomie pathologique

Dans notre cas, la pièce envoyée au laboratoire d'histologie comprenait l'extrémité inférieure du fémur, la rotule, l'extrémité supérieure du tibia, conservés dans leurs rapports intimes avec la tumeur.

Cette dernière était constituée par des masses blanchâtres adhérentes au fémur, sur le bord des condyles, seulement par deux surfaces elliptiques. Les coques condyliennes sont englobées dans la tumeur. Celle-ci a un aspect trilobé.

Le lobe médian se projette sur la trochlée au niveau du facies patellaris et se prolonge dans le cul-de-sac sous quadricipital.

Des deux lobes latéraux l'externe est plus développé que l'interne (voir fig. I, p. 38-39). Toutes ces masses tumorales sont lisses, arrondies, présentant des sillons sinueux profonds leur donnant l'aspect de circonvolutions cérébrales.

Les surfaces articulaires des cartilages d'encroûtement sont lisses et indemnes de toute érosion, ainsi que la face postérieure articulaire de la rotule (V. fig. I) sauf au niveau des points d'adhérence de

la tumeur aux condyles. Les ménisques sont conservés dans leur intégrité.

Par contre, les parties molles répondant à la synoviale et à la capsule articulaire sont envahies par les proliférations bourgeonnantes.

Nos examens histologiques ont été pratiqués, avec la bienveillante autorisation du Professeur A. Monnier, au laboratoire d'histologie et d'anatomie pathologiques de l'Ecole de Médecine de Nantes, par le Docteur Castagnary, chef des Travaux Pratiques d'Histologie. Nous leur adressons nos plus sincères remerciements.

Dans cette masse tumorale il a été prélevé trois séries de fragments en des points différents. Une première coupe a intéressé le lobe médian, elle était orientée sagittalement. Un second fragment provenait des masses latérales, en face du condyle externe ; il fut débité en coupes horizontales. Le troisième morceau, intéressait à la fois la tumeur et le condyle externe à la limite supra-condylienne du cartilage d'encroûtement.

Ces fragments ont été fixés au liquide de Bouin et inclus à la paraffine, après avoir subi une décalcification préalable à l'acide picrique, d'autres à l'acide azotique.

Les colorations choisies furent : l'hémalun-éosine et l'hémalun-van-Gieson.

Dans la première série des coupes intéressant le lobe médian de la tumeur, on trouve :

en allant de la périphérie vers le centre, du tissu

FIG. I

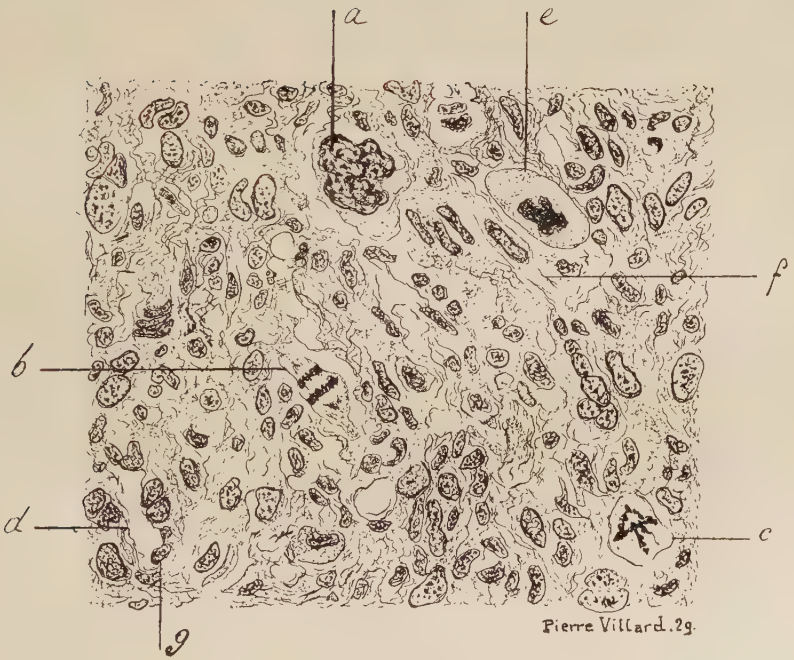

FIG. II

DESSIN A LA CHAMBRE CLAIRE

(Nachet, Oc. 2. Obj. 6) d'une de nos coupes histologiques.

---

a) Cellule géante à noyau bourgeonnant ; fort réseau chromatique.
b) Cellule en caryokinèse typique.
c) Cellule en caryokinèse atypique.
d) Fente vasculaire, vaisseau de néoformation.
e) Cellule en pycnose.
f) Cellule fusiforme.
g) Cellules tumorales formant la paroi du vaisseau de néoformation

conjonctif, irrité, d'inflammation, avec capillaires entourés de lymphocytes, des vésicules adipeuses, puis du tissu fibreux, avec fibroblastes, qui semble se continuer insensiblement avec les cellules tumorales.

Ces cellules sont les unes fusiformes, d'autres anguleuses, polygonales, très volumineuses. Le noyau est tantôt unique, ovalaire ou bourgeonnant, tantôt multiple rappelant le type plasmodial (V. fig. 2).

Ils sont très riches en chromatine, pourvus souvent d'un nucléole volumineux.

Les figures de caryokinèse, typique et parfois atypique sont assez nombreuses. Les limites cellulaires sont peu nettes et les cellules semblent fusionnées (V. fig. 2).

Entre ces cellules néoplasiques on note l'élaboration de substance collagène amorphe ou légèrement fibrillaire. En certains points se trouvent des zones de nécrose étendue. En dehors des vaisseaux préexistants à la tumeur, on remarque des fentes vasculaires de néoformation, à lumière fusiforme ou ellipsoïde et contenant parfois des globules rouges. La paroi de ces vaisseaux est formée par les cellules tumorales elles-mêmes. Il existe aussi quelques embolies tumorales.

Dans le second fragment, prélevé au niveau du condyle externe, l'aspect du tissu fondamental est peu différent et se rapproche beaucoup plus du sarcome à cellules fusiformes.

Le tissu est dense, le stroma est représenté par du tissu conjonctif rare, fibrillaire, et par des vais-

seaux assez abondants, à parois minces, réduites à un endothélium et le plus souvent constituées par les cellules tumorales elles-mêmes, comme dans le premier fragment.

La plus grande partie de la préparation montre des cellules accolées fusiformes, formant des faisceaux, parfois disposés en tourbillons. Entre elles, présence de substance collagène. Les noyaux dénotent une grande activité cellulaire ; ils sont eux aussi bourgeonnants, étranglés en bissac, globuleux, allant jusqu'à des formes de monstruosités.

Donc, dans ce second fragment : sarcome à cellules géantes, mais se rapprochant davantage du sarcome à cellules fusiformes classique.

Enfin des coupes sont pratiquées au niveau des condyles externe et interne en des points d'érosion. Elles intéressent à la fois les zones de pénétration de la tumeur et le cartilage (paraissant macroscopiquement sain) avec le tissu osseux sous-jacent.

On retrouve dans l'os des cellules identiques à celles de la tumeur. Les cellules sarcomateuses envahissent les espaces médullaires, les comblent, et érodent les lamelles osseuses préexistantes.

Il s'agit de lésions destructives, caractérisées par l'absence d'ostéoblastes, la substance fondamentale peu riche en ostéoplastes, prenant mal les colorants.

En dehors des zones d'envahissement, les espaces médullaires sont normaux, dans la profondeur de l'os. A la périphérie des zones érodées le cartilage est normal.

La tumeur semble donc bien avoir pris naissance au niveau des parties molles de la synoviale et avoir envahi secondairement les condyles.

Dans la plupart des cas, l'absence de toute connexion osseuse a été démontrée au cours même de l'intervention.

La masse néoplasique enveloppe les os, mais n'y adhère pas. Dans notre cas, le processus avancé de l'évolution avait permis à la tumeur éminemment maligne (sarcome à cellules géantes), d'éroder les cartilages et un peu le tissu osseux sous-jacent en deux points très limités en surface et en profondeur. Lejars lui-même insistait en 1910 sur ce fait que secondairement les cartilages ou même les os pouvaient être envahis. Chez le malade de MM. Julliard et Descœudres, les extrémités osseuses et les cartilages étaient quelque peu érodés.

« Plus tard, l'envahissement peut gagner en profondeur, comme le dit Lejars ; à la sixième récidive, dans le cas relaté par M. Krüger, on trouve le condyle interne infiltré de néoplasme. Dans notre cas, ajoute-t-il, la lésion du condyle externe du tibia était de même ordre et de pareille signification ».

On voit donc que l'indépendance du sarcome et des extrémités osseuses n'est strictement réelle qu'à l'origine, mais elle est certaine.

Le second point intéressant de l'anatomie pathologique de ces variétés de sarcome est justement l'identification du type histologique. L'observation

de Lejars est à ce point de vue plus intéressante qu'aucune autre. L'analyse même du type histologique est en même temps un argument en faveur de l'origine synoviale de la tumeur.

Si, dans la forme de Garré, dans celle de Moser, dans celle de Weir, comme dans la nôtre, il s'agissait de sarcome à cellules géantes, dans celle de Lejars il s'agissait d'un sarcome avec nodules d'endothéliome qui établissait très nettement l'origine synoviale de la tumeur.

Voici résumée la description histologique que donne Rubens-Duval du sujet de Lejars.

Le tissu fondamental commun est constitué par du tissu conjonctif adulte, en majeure partie dense et scléreux.

Les nodules présentent des aspects très variables :

a) Les uns, homogènes et compacts, formés par de longues cellules fusiformes, disposées en tourbillons, présentent l'aspect habituel du sarcome fasciculé fuso-cellulaire.

b) D'autres sont composés de tubes creux, orientés en tous sens, formés de plusieurs assises cubiques ou cylindriques. Ces tubes ont tous les caractères des tubes épithéliaux, mais ils sont séparés par des faisceaux de cellules fusiformes.

Çà et là, dans le tissu conjonctif fondamental, sont infiltrés des tubes analogues à ceux des épithéliomes glandulaires.

Un fait reste évident :

Dans les zones en extension, le néoplasme s'infiltre sous forme de boyaux ou de tubes de forme épithéliomateux, puis ceux-ci multiplient leurs cellules qui se confondent en amas rappelant ceux du sarcome embryonnaire pur fasciculé.

Rubens-Duval passe ensuite à la recherche du tissu qui a pu être le point de départ de la tumeur.

Le tissu conjonctif commun qui entoure les nodules néoplasiques ne présente avec eux que des rapports de contiguïté et non de continuité.

La tumeur envahit donc ce tissu conjonctif et n'y a pas pris naissance.

Il en est de même du tissu osseux, qui ne présente qu'un envahissement modéré par quelques îlots néoplasiques. Il n'y a pas de rapport de continuité entre les éléments constitutifs de l'os et ceux des noyaux néoplasiques.

La prolifération de l'endothélium synovial paraît seule expliquer les caractères histologiques de la tumeur et ses rapports avec les tissus voisins.

Voici d'ailleurs l'argumentation de Rubens-Duval :

« Les cellules endothéliales des synoviales articulaires sont en même temps des cellules conjonctives différenciées en cellules de revêtement capables d'élaborer le mucus de la synovie.

En tant que cellules conjonctives, elles peuvent donner, par perte de leurs caractères différentiels : du sarcome vrai.

En tant que cellules de revêtement, elles peuvent se développer à la manière des épithéliums et donner de l'épithéliome.

Dans cette néoplasie conjonctive, les cellules conjonctives subissent la transformation sarcomateuse et s'incorporent au tissu néoplasique.

Il en résulte que les vaisseaux cessent d'avoir une paroi propre et deviennent de simples fentes vasculaires.

D'autre part, au sein des noyaux de type sarcomateux, il y a des ébauches de formations de type épithélial avec des cellules à caractère endothélial se disposant en cellules de revêtement et élaborant dans la lumière de leurs cavités du mucus synovial. Ce mucus atteste irrévocablement la nature endothéliale des noyaux de sarcome embryonnaire à cellules indifférenciées ».

Voici les conclusions de Lejars et de Rubens-Duval :

1° Prolifération suivant le type épithéliome ;

2° Prolifération suivant le type sarcome ;

3° Petit nombre des vaisseaux sanguins qui s'incorporent au tissu sarcomateux ;

4° Présence de mucus dans les tubes d'aspect épithélial et dans les cavités du tissu sarcomateux.

Ces quatre caractères s'expliquent si l'on admet que le néoplasme est le résultat de la prolifération de l'endothélium de la synoviale articulaire.

Dans cette observation histologique, le nom d'endothéliome paraît à Lejars et à Rubens-Duval être celui qui convient le mieux à la tumeur observée.

Pour éviter les confusions avec ce qu'il est convenu d'appeler endothéliome, Lejars propose de le désigner sous le nom d'endothéliome synovial.

A part le sarcome à cellules géantes, d'évolution rapide, et l'endothéliome synovial, d'autres variétés ont déjà été décrites : C'est le fibro-sarcome dans le cas de Krüger, ce sont les formes très vasculaires, c'est le sarcome myéloïde (Annandale) ; c'est le sarcome globo et fuso-cellulaire (Howard Marsh) ; c'est le myxosarcome, c'est enfin le lipo-sarcome comme dans le cas d'Auvray.

Dans le cas d'Auvray, voilà ce que révèle l'examen histologique :

« 1° Par endroits, aspect de tumeur conjonctive, fibro-sarcome avec cellules géantes rappelant les myéloplaxes.

2° Deuxième fragment : aspect de tumeur graisseuse dont la structure rappelle celle de l'hypernéphrome. Nombreux néovaisseaux avec paroi hyaline. A un fort grossissement, nombreuses figures de transition entre la cellule graisseuse et la cellule cancéreuse.

Les coupes au Sudan montrent la richesse en graisse de ces cellules. Il s'agit donc d'un lipôme malin ou lipo-sarcome ».

La démonstration de la nature synoviale de ces variétés multiples de sarcome n'est donc essentiellement histologique que dans le cas de Lejars avec son type endothéliome.

Dans les cas que nous avons recueillis, l'interprétation est beaucoup plus le fait de l'anatomie pathologique macroscopique.

Cependant, dans notre cas personnel, l'identification même au point de vue histologique est assez nette, et c'est ce qu'il nous a paru intéressant de mettre en évidence dans cette thèse.

Diagnostic

Avant l'ulcération, le diagnostic du sarcome primitif de la synoviale articulaire n'a jamais été fait. Une fois, dans le cas de Van Rüdiger Rydygier, on a conclu à sarcome synovial du genou ; mais sans pouvoir affirmer qu'il fut primitif ; nous n'avons pas dans l'observation de mention d'examen histologique.

Que le diagnostic n'ait pas été porté, cela ne peut guère nous étonner, puisque ses principaux symptômes : tumeur articulaire et évolution lente, sont loin de lui appartenir exclusivement. C'est pourquoi nous avons insisté dans l'étude clinique sur les autres symptômes et examens qui permettent d'établir un diagnostic positif (Indolence, absence d'épanchement, liberté des mouvements, intégrité des os). De plus, l'affection est encore trop peu connue pour qu'on puisse oser y songer dans un diagnostic différentiel.

Au cours de ce chapitre, nous allons étudier les affections avec lesquelles les sarcomes primitifs de la synoviale peuvent être confondus.

Parmi les plus fréquentes des erreurs de diagnos-

tic, celle de tumeur blanche, sans conteste, occupe la première place.

L'évolution lente, l'arthrite plastique, le genou globuleux, fusiforme, la chaleur locale, la limitation, même légère, des mouvements, le genou un peu fléchi qui prend parfois figure de subluxation postérieure, l'absence de choc rotulien, la sensation d'un empâtement fongueux, sont autant de signes qui sont aussi bien l'apanage de l'un ou de l'autre.

— Cependant la tumeur blanche sera plus précise sur le palper. Elle présente, le plus souvent une douleur exquise à l'interligne ; on sent parfois au cours de cette exploration des points fongueux, fluctuants, œdémateux.

L'indolence du sarcome est presque la règle, le genou est pris en masse et l'exploration tactile n'offre pas les mêmes finesses d'examen.

— La tumeur blanche, présente, à coup sûr, quelques points douloureux, osseux, condyliens la plupart du temps.

Là, cette fois, l'indolence est absolue dans le sarcome de la synoviale.

— Si l'enraidissement n'est pas toujours complet dans la tumeur blanche, la moindre mobilisation réveille une douleur d'une acuité parfaite.

Le sarcome conserve au genou la liberté indolente des mouvements avec une très légère limitation.

— Quand on considère l'atrophie musculaire du quadriceps dans une tumeur blanche, on a là, sous

les yeux, un signe clinique de première valeur et qui frappe dès l'abord.

Dans le sarcome de la synoviale, le membre, n'étant pas impotent, conserve une partie de ses mouvements et ne s'atrophie que beaucoup moins.

— Les ganglions inguinaux se rencontrent dans l'un et l'autre cas, cela se conçoit aisément.

— Après l'ulcération, c'est à la période de fistulisation de la tumeur blanche avec bourgeonnement de l'orifice fistuleux que l'on peut songer, et l'on ne manque pas de faire l'erreur de diagnostic. Heureux si l'on a pris soin de ne pas se contenter d'un diagnostic d'impression. On aura sondé avec un stylet le trajet fistuleux et on aura fait sourdre quelques gouttes d'un pus d'aspect bien suggestif dans le cas de la tumeur blanche fistulisée.

Dans le sarcome ulcéré le stylet ne peut arriver à se frayer un passage dans aucun trajet fistuleux : il n'en existe pas.

Le laboratoire triomphe d'ailleurs dans ce cas et a vite fait d'établir le diagnostic, si l'on a eu soin de faire une biopsie.

On a pensé à la tumeur blanche à la période d'arthrite sans ulcération, mais on a des doutes. On cherche ailleurs dans la pathologie.

Le diagnostic avec les arthrites chroniques ostéomyélitiques et gonococciques est déjà beaucoup plus aisé. On saura vite si l'on a affaire à un vieux rhumatisant, à un adolescent débile ou à un ancien urinaire.

On peut faire cependant des réserves pour l'ostéomyélite tant qu'on aura pas fait faire une radiographie.

Un diagnostic reste plus délicat, c'est celui de l'ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur. Il affecte souvent des apparences de formes articulaires. Il prend un aspect fusiforme, dont le relief s'accuse par l'atrophie du deuxième segment du membre. On le dépiste vite cependant si l'on sait explorer attentivement les surfaces osseuses. Si c'est le fémur qui est augmenté de volume et non les parties molles, la radiographie lève très vite les doutes et d'une manière irréfutable.

Un dernier diagnostic reste à faire avec les arthrites syphilitiques. Avant tout, le gros signe qui les différencie des sarcomes des synoviales, c'est l'hydarthrose, accident secondaire qui apparaît le plus souvent chez les hérédo-syphilitiques et dont la bilatéralité est assez fréquente.

Evidemment, ce peut-être une arthropatie tertiaire, se rapprochant beaucoup de l'ostéo-arthrite tuberculeuse. Il suffit, le plus souvent d'être circonspect et de savoir recourir à la séro-réaction de Wassermann, de Baüer Hecht, du Jacobstal, du Vernes et du Meinicke.

Les autres arthrites, comme les arthrites tabétiques, peuvent être facilement éliminées en raison de l'âge même des malades atteints de sarcome de la synoviale.

L'examen sera d'ailleurs toujours complet et on saura, aussi bien, rechercher, la modification des réflexes tendineux que celles des réflexes oculaires.

Traitement

Nous connaissons les difficultés qui président à l'établissement du diagnostic du sarcome primitif de la synoviale. Tout au plus, peut-on, avant toute intervention avoir quelques doutes sur le diagnostic de tumeur blanche (pour prendre un exemple concret) que l'on vient de porter. Le diagnostic laisse des hésitations, on est amené à penser à une autre affection. Heureux si l'on peut penser juste et vérifier la nouvelle hypothèse. Ce sera dans ces cas qu'on pourra se souvenir des sarcomes des parties molles, et plus particulièrement de la synoviale. Mais, encore une fois, étant donné la rareté de l'affection, ce diagnostic doit rester un diagnostic d'exception.

On s'est entouré de toutes les certitudes ; le traitement est d'ordre chirurgical ; encore cette thérapeutique s'attaquant à un état prédisposé à la récidive, n'a-t-elle pas toujours été victorieuse. Dans son traité de thérapeutique chirurgicale, voici ce que Leriche conseille : « La synovectomie, la résection et l'amputation sont les trois procédés à employer suivant le degré d'évolution de ces néo-

plasmes dont je n'ai vu aucun exemple ». Ce sont là, en effet, les trois opérations qu'ont pratiqué tous les chirurgiens qui ont eu à traiter l'affection.

En présence de ces tumeurs, certains se sont bornés à pratiquer l'arthrotomie (Auvray) ; le cas fut des plus heureux, mais il s'agissait d'une forme localisée et la tumeur présentait le type lipo-sarcome. C'est l'intervention la plus simple, mais laissant craindre très sérieusement la récidive.

La synovectomie, telle qu'on la pratiquait autrefois dans certaines formes d'arthrites tuberculeuses a été tentée par Julliard et Descœudres ; le sort du malade fut néfaste. Cependant V. Rüdiger essaya la réunion après synovectomie, il obtint une guérison; peut-être ne fut-elle pas de longue durée, car dans le cas de Lejars où fut pratiquée aussi la synovectomie, huit mois après l'opération, une récidive s'était produite. Il amputait la cuisse. Une nouvelle récidive parut l'année suivante, il désarticulait la hanche, et comme il devait le dire dans la suite : « Finalement le malade succombait en cachexie néoplasique. »

Quelques chirurgiens avaient autrefois tenté l'amputation d'emblée (Garré-Hardie), la récidive impitoyable frappa de mort les deux malades.

L'amputation secondaire après examen histologique, donna bien une guérison dans le cas de Salter et Hardie, mais nous venons de dire que dans le cas de Lejars elle ne fut d'aucun secours.

Il reste une seule intervention : la résection ;

l'opération n'est pas logique, mais elle ne fut pratiquée que dans les cas où on avait pensé à une tumeur blanche (Lockwood). Elle ne fut pas plus heureuse. Dans notre fait personnel, elle ne donna pas de bons résultats, cela n'était pas pour nous surprendre ; mais nous nous devions, comme nous l'avions déjà dit plus haut, de ne pas transgresser les promesses que nous avions faites à la malade.

Serons-nous donc désarmés devant cette redoutable affection?

Actuellement nos notions sur la chirurgie moderne du sarcome, jointe à la lecture des statistiques opératoires, mettent en évidence que, malgré tout, il n'existe qu'un traitement rationnel de l'affection : l'amputation hâtive avant le processus d'extension. Encore n'est-on pas garanti des récidives. Nous réservons aux sarcomes pédiculés intra-articulaires ou aux formes localisées bénignes les deux autres interventions proposées par Leriche : la synovectomie et la résection.

L'amputation précoce, tel est le traitement de choix des sarcomes primitifs des synoviales à forme de néoplasie diffuse et maligne. Quoique le chirurgien répugne à de si hardies interventions, surtout chez des malades jeunes (et c'est toujours la règle) il doit savoir préparer le terrain et imposer sa ligne de conduite.

A ce que nous croyons, voici ce qu'elle doit être : s'efforcer longuement d'établir point par point le diagnostic clinique positif avec beaucoup

de circonspection, sans trop de hâte : le malade n'est pas en péril imminent.

Mettre à profit les données indispensables de la radiographie et du laboratoire (Wassermann).

Dans une première intervention on se bornera à faire une biopsie : soit par arthrotomie de petite dimension, soit par pénétration d'un gros trocart emporte-pièce susceptible de prélever des lambeaux tumoraux. Ces deux interventions quoique bénignes seront conduites sous anesthésie générale ou rachi-anesthésie. Dès que l'histologie aura levé les doutes ; intervenir précocement et courageusement. L'amputation haute au tiers moyen ou au tiers supérieur semble l'intervention de choix qui aura quelque chance de mettre à l'abri des récidives.

Encore faut-il, dans ce cas, que le diagnostic soit lui-même précoce et qu'on n'ait pas attendu les propagations ganglionnaires.

Dans les cas plus avancés dans leur évolution, on ne se fera pas d'illusions sur l'avenir du malade et on appliquera le traitement palliatif jugé convenable, quitte à réintervenir.

Les suites opératoires resteront très sérieuses, et de graves accidents viendront souvent les assombrir.

La plus redoutable des complications restera sans conteste le risque de récidive.

Dans ces cas, quand il faut abandonner le malade, la complication la plus fréquente, comme dans notre cas personnel, reste l'hémorragie.

La récidive ne tarde pas à bourgeonner, et à s'ulcérer. Les hémorragies sont abondantes, et cela progressivement ; elles suivent l'évolution. Elles résistent à tout traitement. Elles emportent souvent brutalement le malade.

Parfois, cependant, comme dans notre fait, des complications à distance, dépendant de la récidive, achèvent les patients saignés à blanc : nous voulons dire les propagations ganglionnaires au médiastin, qui emportent le malade dans une crise de suffocation.

Les métastases osseuses sont des plus fréquentes (sternum) ; on conçoit que quand elles atteignent le rachis, elles soient des plus tragiques comme évolution.

Conclusions

« Les tumeurs vraies (de la synoviale) sont très rares, car il ne faut évidemment pas comprendre sous ce nom les sarcomes épiphysaires qui sont des tumeure des os » (Leriche, in Thérapeutique chirurgicale). Plus spécialement, sont rares au suprême chef les sarcomes primitifs de la synoviale à forme de néoplasie diffuse).

Pour nous résumer nous proposons de conserver ces quelques notions essentielles :

1) Certaines tumeurs intra-articulaires du genou ont quelques caractères du moins qui les différencient un peu d'une autre affection qu'on croit être en cause, parce que plus fréquente.

2) Nous avons essayé de contribuer à les individualiser à la suite de M. Lejars et nous leur laissons le nom par lequel il les avait désignées en 1910 :
Ce sont des sarcomes primitifs de la synoviale.

3) Leur type histologique est éminemment variable.

4) Ces sarcomes sont très rares : leur symptôme cardinal est l'indolence, au début du moins.

5) Si on y joint d'autres symptômes primordiaux : lenteur de l'évolution, conservation de la mobilité, intégrité des os, notion de ponction exploratrice qui ramène du sang pur et du sang seulement, on établira vite, chaque fois qu'on y aura pensé, un diagnostic positif.

On tiendra grand compte de l'examen radiographique.

6) La seule thérapeutique qu'il convient de leur appliquer est de nature chirurgicale. Pour l'instant, nous pensons que la meilleure intervention est l'amputation précoce.

Vu, le Doyen, *Vu, le Président,*

ROGER. LEJARS.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

CHARLETY.

Bibliographie

France

Julliard et Descoeudres. — Archives Internationales de Chirurgie, 1904, 1, 6, 539.

Lejars. — Revue de Chirurgie, 1910, 41, p. 751. Les sarcomes primitifs des synoviales articulaires.

Auvray. — Bulletins et Mémoires de la Soc. de Chirurgie, 1920, 46, p. 534. Liposarcomes intra-articulaires du genou.

Etranger

Garré. — Beiträge zur Klin. Chir., 1891, VII, I, p. 232. Diffuses Sarkom der Kniegelenkskapsel (Sarcomes à cellules géantes).

Salter et Hardie. — The Lancet, 1894, 30 June, I, p. 1619. A case of Sarcomatous degeneration of the Synovial membrane of the knee-joint.

Annandale et Turner. — The Lancet, 1894, Bd. II, p. 54. — Primary Sarcome of the Synovial membrane.

Howard Marsh. — The Lancet, 1898, II, p. 1330. — Primary Sarcome of the knee-joint.

Lockwood. — The Lancet, 1902, I, p. 1348. A case of Sarcome of the Synovial membrane of the knee.

Krüger-Inang, Diss. Liepzig, 1903. — Zür Anatomie und Klinik der primären Sarkome in Bereich der Kniegelenkskapsel.

Anton R. von Rüdiger-Rydygier. — Beiträge zür Klin. Chir. 1906, LXXXII, 1, 2, 3, p. 211.

— Zür Diagnose und Therapie der primären Sarkome der Kniegelenkskapsel.

Moser. — Deutsche Zeitschrift für chirurgie, 1903, XCVIII, 2, 3, p. 306, Primären Sarkome der Fussgelenskskapsel.

Hannemüller. — Beiträge zur Klin. Chir., 1909, LXIII, 2, p. 307. — Uber primären Sarkome der Gelenkskapsel.

Burckhardt. — Ein primären Sarkome der Kniegelenkskapsel. Deutsche Zeitschrift für Chir., 1909, CI, 56, p. 467.

Weir. — New-York Medical Review, 26 juin 1886.

George Turner. — Chirurgical Society of London, 9 mai 1902. Primary sarcome of the Synovial membrane of the Ankle-joint.

Imp. Commerciale Perrette, Limoges.